Ueber

angeborene spastische Cerebrallähmung.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt der

hohen medizinischen Fakultät zu Erlangen

am 18. Dezember 1891

von

Karl Jourdan
aus Erlangen.

Erlangen 1892.
Druck der Universitäts-Buchdruckerei von E. Th. Jacob.

Gedruckt mit Zustimmung der medizinischen Fakultät.
Referent: Professor Dr. Strümpell.

Seinen teuren Eltern

in dankbarer Verehrung

gewidmet

vom

Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535708_0040

Unter den zahlreichen nervösen Erkrankungen, welche dem Kindesalter besonders zukommen, nimmt eine eigentümliche Form der spastischen Lähmung beider Unterextremitäten, ihrer relativen Häufigkeit und der vorhandenen starken Funktionsstörung wegen unser besonderes Interesse in Anspruch. Wollen wir der Natur dieser eigentümlichen Erkrankung näher auf den Grund gehen, so ist es aber vor Allem nötig, die mannigfachen Formen spastischer Lähmungen, wie sie bei Kindern vorkommen, nach massgebenden Gesichtspunkten zu ordnen. Denn es kann keinem Zweifel unterliegen, dass ebenso wie bei Erwachsenen auch bei Kindern durch verschiedenartige Krankheitsprozesse derselbe klinische Symptomenkomplex der spastischen Paraplegie hervorgerufen werden kann. Nur durch eine genaue Beachtung des gesamten Krankheitsverlaufes und der Entstehung des Leidens werden wir allmählich im Stande sein, die verschiedenen Ursachen der spastischen Lähmungen genauer zu unterscheiden und vielleicht auch schon zu Lebzeiten zu erkennen.

Einer der wesentlichsten Unterschiede, welcher sich uns bei näherer Betrachtung der spastischen Paraplegien im Kindesalter sofort aufdrängen muss, ist die Unterscheidung in congenitale und acquirirte Formen. Die ersteren werden meistens nicht sofort nach der Geburt von den Eltern beobachtet, sondern erst nach einigen Monaten und besonders zu der Zeit, wo das Kind zu laufen anfangen soll. Trotzdem vermag man aber die Störung bis auf die Geburt zurückzuführen, denn häufig kann man bei genauer Nachfrage vernehmen, dass Schwäche

und Rigidität der Beine schon von dieser Zeit an bemerkt, dass ihnen aber keine wesentliche Bedeutung beigemessen worden sei. Die angeborenen spastischen Paraplegien zeigen also einen stationären Charakter, ganz anders verhält es sich dagegen mit den acquirirten. Diese haben eine deutliche Neigung zum Fortschreiten. Erst wird das eine Bein, dann das andere ergriffen. Weiterhin schreitet der Krankheitsprozess zuweilen auch auf die Rumpfmuskulatur und die Muskulatur der Arme über. Bald sind es vorwiegend spinale, bald vorwiegend cerebrale Symptome, welche das Leiden ankündigen.

In der Literatur werden von verschiedenen Autoren die Symptome der spastischen Paraplegien ausführlich geschildert. Allerdings werden die spinalen und die cerebralen noch vielfach zusammengeworfen. Erst in den beiden letzten Iahrzehnten begann unter dem Einfluss verbesserter physiologischer und klinischer Untersuchungsmethoden die Möglichkeit, eine schärfere und genauere Trennung zwischen den erwähnten Krankheitsformen vorzunehmen.

Beim Durchsehen der Literatur finden wir zahlreiche Fälle von congenitaler und acquirirter Lähmung der unteren Extremitäten teils spinalen, teils cerebralen Ursprungs ausführlich geschildert.

So wird uns die älteste Mitteilung über offenbar angeborene spastische Lähmung von Andry (Orthopaedie, übersetzt Berlin 1744) gegeben. Er sagt zum Beispiel: „Es ereignet sich oft, dass der Schenkel ohne Verrenkung, bloss durch Zusammenziehung oder Steifwerden der Muskeln kürzer wird, welche zu seiner Bewegung dienen, dass man ihn weder ausstrecken, noch ohne Zwang so setzen kann, dass man nicht hinkt. Die Sehne, welche von der Wade des Schenkels bis zur Ferse geht, ist manchmal so kurz, dass man genötigt ist auf den Zehen zu gehen, ohne die Ferse auf die Erde setzen zu können.

Dieses Gebrechen entsteht vor der Geburt. Ein Mittel, diesem Zufall abzuhelfen, ist, das Abgeschabte von Gerbern auf den Schenkel zur Erweichung der Muskeln zu legen und einen Schuh mit einer bleiernen Sohle zu tragen, dessen Schwere ein Verhältnis zu der mehr oder wenigeren Zurückziehung des Schenkels hat; allein man muss lange Zeit in dem Gebrauch dieses Hilfsmittels beharren."

Bis zu dem zweiten Viertel unseres Jahrhunderts herrschte ja noch die Ansicht, dass die Ursache fast aller Deformitäten in den Muskeln zu suchen sei. Man führte dieselbe auf abnorme Muskelwirkung und Muskelzug zurück, während man heute bei der Entstehung von Spasmen den Muskeln nur eine sekundäre Rolle zugesteht.

Nächst Andry's Beobachtungen findet man die spastischen Lähmungen von Delpech, Heine, insbesondere von Little und anderen Autoren in zum Teil ausgezeichneter Weise beschrieben.

Delpech spricht in seiner Orthomorphie (Paris 1828) von doppelseitiger Kontraktur der Beine, die er sich durch einen abnormen Reiz entstanden denkt, der vom Gehirn aus durch das Rückenmark die Muskeln treffe. Er führt uns einen Fall von offenbar sehr ausgeprägter angeborener spastischer und zwar cerebraler Lähmung, wie aus dem Symptomencomplex zu ersehen ist, bei einem fünfjährigen Mädchen an. Delpech spricht die Ansicht aus, dass es sich um eine Entwicklungsstörung des Gehirns handle. Das Mädchen zeigte deutliche Idiotie, ausgeprägte Mikrocephalie und spastische Symptome in allen Muskeln des Rumpfes und der Glieder. Alle Muskeln des Rumpfes und der Gliedmassen befinden sich in einem Zustand der Steifheit, so dass alle Bewegungen kraftlos und unzuverlässig, in gewissem Masse convulsivisch und unnütz werden. Stellt man das Kind auf die Füsse, so richtet sich der Körper nicht gerade, die Gliedmassen bleiben krumm, zum Teil gebogen und ganz steif in ihrer

Stellung. Die Spitze der Füsse berührt allein den Boden mittelst eines sehr schnellen zwecklosen Zappelns, welches sicher nicht das Gehen zum Zwecke haben kann. Die oberen Extremitäten, welche gleich den unteren zusammengezogen und steif sind, versagen ebenso schwierige Bewegungen; die Hände können die Gegenstände nur ungeschickt ergreifen und keinen Augenblick festhalten.

Heine teilt in seinen „Beobachtungen über Lähmungszustände der unteren Extremitäten“ (Stuttgart 1840) einige Fälle von angeborener und im Kindesalter erworbener Lähmungen mit, denen eine spastische Eigentümlichkeit der kontrahirten Muskel zukommt. Einige Jahre später hebt er in seiner Monographie „Ueber spinale Kinderlähmung“ hervor, dass er bei der gewöhnlichen Paralysis spinalis eine Erniedrigung der Temperatur beobachtete, dass dies aber bei der Paralysis cerebralis und spinalis spastica nicht der Fall sei.

Nach Heine ist es ganz besonders Little, der sich durch Aufstellung neuer diagnostischer und ätiologischer Merkmale verdient gemacht hat. Er hat die spastische Lähmung ausführlichen Bearbeitungen unterzogen. Im Jahre 1862 teilt er ungefähr zweihundert Fälle von spastischer Lähmung, die er innerhalb zwanzig Jahre beobachtet hatte, in seiner Hauptarbeit mit, die er folgendermassen betitelte: „On the influence of abnormal parturition, difficults labours, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities.“ Unter anderen sagt er: Die Krämpfe, welche man bei einzelnen Säuglingen als der Muskelrigidität vorausgehend beobachtet habe, seien nicht Ursache derselben, sondern wie letztere ein Symptom jener intra partum acquirirten Blutung auf oder in das Centralorgan. Nach der Resorption jener Blutergüsse tritt Atrophie einzelner Nerventeile ein, ferner chronische Meningitis oder Myelitis mit meningealer und

cerebromedullarer Hyperämie. Ausnahmslos sei das Rückenmark betroffen, häufig gleichzeitig Gehirn und Oblongata. In ganz vereinzelten Fällen käme eine ähnlicher Symptomenkomplex, wie bei der relativ häufigen angeborenen spastischen Lähmung, auch nach akuten Kinderkrankheiten zu Stande, ferner bei Verletzungen und Entzündungen des Schädels und der Wirbelsäule. Dann betrachtet Little als Ursache dieser Krankheit Blutergüsse auf oder Ekchymosen in die Substanz des Gehirns und Rückenmarkes, verursacht durch ein Trauma oder vorzeitige gefahrdrohende Unterbrechung des Placentarkreislaufes während der Geburt. Ferner führt er Asphyxie des Neugeborenen, wodurch sie auch veranlasst sein mag, als ätiologisches Moment an. Er spricht nämlich die Ansicht aus, dass das Langenichtatmen eines Neugeborenen einen länger andauernden Einfluss auf das körperliche und geistige Leben des Kindes habe, als bisher angenommen worden sei, und dass capilläre Apoplexien infolge der Stauung in den venösen Gefässen, insofern sie nicht direkt zum Tode führen, die Ursache der spastischen Paralysen seien. Ausser diesen während der Geburt oder des späteren Lebens erworbenen spastischen Lähmungen beobachtete Little auch zahlreiche Fälle der angeborenen Form dieser Erkrankung, welche er im Jahre 1870 als „congenital spastic rigidity of limbs“ wiederholt ausführlich beschrieben hat. Er selbst macht allerdings noch keine scharfe Trennung zwischen spastischen Paraplegien rein spinalen von denen rein cerebralen Ursprungs. Er entwirft aber eine sehr charakteristische Schilderung des Krankheitsbildes, aus der Folgendes hervorgehoben sein mag: „Es handelt sich um tonische Muskelspannungen. Die unteren Extremitäten sind stets, wenn auch mehr oder weniger stark ergriffen. Die Kontraktion an Hüfte, Knie und Ferse ist oft beträchtlich. Die Flexoren und Adduktoren der Oberschenkel, die Gastrocnemii prävaliren.

In vielen Fällen kann nach einiger Zeit der Oberschenkel nicht mehr vollständig abducirt und extendirt, das Knie nicht gestreckt, die Ferse nicht mehr ordentlich auf den Boden gesetzt werden. Die oberen Extremitäten sind gewöhnlich frei, häufig ist aber etwas Ungeschicklichkeit in ihren Bewegungen vorhanden. Werden sie mitergriffen, so ist das Ellenbogengelenk flektirt und pronirt und die Finger sind in ihrer Beweglichkeit behindert. Die Muskulatur des Rumpfes ist meist unbeteiligt, dagegen sind die Sprachmuskeln häufig ergriffen, entweder so, dass nur wenige Buchstaben nicht korrekt ausgesprochen werden, oder dass die Sprache fast ganz unmöglich ist. Oft ist sie nur etwas verlangsamt. Die Intelligenz ist oft ganz frei, in andern Fällen gestört, von kaum erkennbarer Herabsetzung bis zu völligem Idiotismus. Der Schädel ist in leichten Fällen gut entwickelt, in schweren häufig unsymmetrisch oder zu klein. Die Kinder sind im Allgemeinen gut genährt, die inneren Organe ohne Abnormität. Bei einigen treten in den ersten Tagen Konvulsionen im Gesicht und in den Gliedern auf. Die Muskelspannung wird teils kurz nach der Geburt, teils erst nach Monaten oder Jahren bemerkt, wenn das Kind zu laufen anfangen soll. Der Gang ist dann schwankend und steif, die Beine sind in den Hüften und Knieen gebeugt, die Kniee reiben aneinander. Die Sohlen berühren den Boden nicht. Zur Zeit, wo das Kind stehen und gehen lernen sollte, macht es auffallender Weise keinen Gebrauch von den Beinen, kann höchstens auf den Zehen stehen, oder die Füsse sind gekreuzt. Die Sensibilität ist, wenn überhaupt, nur wenig gestört."

In Deutschland beschrieb die spastische Paralyse zuerst Stromeyer in seinem Handbuch der Chirurgie (1864) in genauer Weise. Er wurde auf diese Affektion durch die Publikation Little's aufmerksam gemacht und bezeichnet sie als „permanenten Tetanus der Extremitäten

der Kinder.“ Die Schilderung, welche er uns von diesem Zustande gibt, stimmt in allem Wesentlichen mit der Little's überein. Hiervon sei Folgendes mitgeteilt: „Diese traurigen Zustände kommen bei Neugeborenen unter Umständen vor, wie bei Trismus neonatorum, feuchter Wohnung, kühlem Wetter, Erkältung und vorzugsweise bei solchen Kindern, welche asphyktisch zur Welt kommen. Die Wärterin bemerkt, dass das Kind sich steif macht, seine Glieder nicht rührt, wie andere Kinder, dass die Glieder sich allmählich verkrümmen, die Füsse in Gestalt von Pferde- oder Klumpfuss, die Kniee flektirt, die Hüftgelenke steif, die Oberschenkel adducirt werden, so dass die Kniee des Kindes beim Waschen nicht gut von einander entfernt werden können. Rumpf und obere Extremitäten sind ebenfalls ergriffen, der Rücken gekrümmt, die Hände wenig brauchbar, doch nie in dem Grade, wie die unteren Extremitäten. Die Gesichtsmuskeln sind mitbeteiligt, der Speichel läuft zum Munde heraus, die Sprache ist schwer. Die Geisteskräfte sind meistens entwicklungsfähig.“

Die Fälle von spastischer Paraplegie, die uns von Stromeyer mitgeteilt werden, sind wohl solche acquirirter Form. Denn er betont als ursächliches Moment, dass die schwere Cerebrospinalkrankheit, die unter der Form einer allgemeinen oder partiellen spastischen Rigidität der willkürlichen Muskeln, am stärksten in den unteren Extremitäten aufzutreten, und mit einem Zurückbleiben der geistigen Entwicklung verbunden zu sein pflegt, auf Asphyxia nascentium, ohne Schädeleindruck zurückgeführt werden könne.

Stromeyer empfiehlt folgende Behandlung und stellt folgende Prognose: „Man kann den Zustand dieser armen Kinder verbessern durch Tenotomie der Achillessehne und der Beuge des Kniegelenkes; fast ohne Nachbehandlung strecken sich die Glieder und versprechen ein sehr gün-

stiges Resultat. Dieses aber tritt doch nur selten ein, die noch übrigen Kontrakturen und Residuen, der durch die Tenotomie beseitigten stören den freien Gebrauch der Glieder. Man muss sich daher nicht zu viel versprechen und sich mit der Tenotomie nicht zu sehr beeilen, sondern ruhig abwarten, bis auf andere Weise Besserung bereits eingetreten ist.

Nicht lange nachher werden hierhergehörige spastische Lähmungen noch von einem anderen deutschen Chirurgen, nämlich von Busch, in seinem Lehrbuch der Chirurgie (Berlin 1864) ebenfalls ausführlich behandelt. Er unterscheidet zwar paralytische und spastische Kontrakturen. Es kann jedoch nach Beschreibung des Symptomenkomplexes kaum einem Zweifel unterliegen, dass hier Busch Fälle von spastischer Paraplegie und zwar acquirirter vor sich hatte, denn er behauptet: „Beide Formen, spastische, wie paralytische Kontrakturen, entstehen durch Erkrankung des Centralorgans im Kindesalter. Bei der ersteren findet sich keine Spur von Lähmung, im Gegenteil erfahren die Muskeln, sobald sie zur Thätigkeit angeregt werden, eine viel kräftigere Innervation als im normalen Zustande. Die stark kontrahirten Muskeln zwingen die unteren Extremitäten in Beugung, Einwärtsrollung und Adduktion. Will man eine Stellungsveränderung mit dem Bein vornehmen, so findet man sämtliche Muskeln gespannt. Wendet man, um ihren Widerstand zu überwinden, Gewalt an, so fangen die Muskeln an, rythmisch zu zucken, geben aber doch nicht nach. Sitzt oder liegt der Patient hingegen in voller Körperruhe, so findet man die Muskeln schlaff. Sobald aber eine Anstrengung zum Gehen oder Stehen, oder auch nur ein Streckversuch gemacht wird, so entsteht sofort die tetanische Kontraktion und das verkrümmte Bein kann zur Stütze des Körpers gebraucht werden und die Patienten vermögen mit Krücken, oder

wenn sie an den Händen geführt werden, zu gehen. Der Aufwand an Kraft, welcher hierbei von den gar nicht schlaff werdenden, sondern stets gespannt bleibenden Muskeln erfordert wird, ist so bedeutend, dass schnell Zittern der Beine und grosse Ermüdung eintritt. Durch Elektrizität kann man einzelne Muskeln nicht zur Kontraktion bringen, sondern der schwächste Induktionsstrom hat sofort die allgemeine tetanische Kontraktur des Beines zur Folge. Wir sehen also, dass eine energische Innervation so allgemein ist, dass keine zwekmässige Bewegung ausgeführt werden kann. Chloroformirt man die Patienten, so ist das Resultat verschieden: bei jüngeren Individuen werden die Extremitäten vollkommen flexibel, bei älteren Kranken hingegen erlauben Schrumpfungen der Muskeln und des Bandapparates einzelne Bewegungen nicht mehr vollständig."

Weiterhin bemerkt Busch: „Ohne Gegenwart von Paralyse kann ein Spitzfuss entstehen, ganz besonders in Folge von cerebraler, seltener von spinaler Erkrankung. Theoretische Einwürfe werden oft gegen die Entstehung aus reiner Kontraktur des Muskels laut, indem man behauptet, dass eine permanente Zusammenziehung des Muskels nicht möglich sei. Davon ist hier auch nicht die Rede. Selbst bei starkem pes equinus spasticus wird der Muskel schlaff, wenn es gelingt durch verstärkte Plantarflexion und Beugung des Kniees seine Ansatzpunkte zu nähern, dagegen unüberwindlich straff, sobald der Fuss gebraucht wird. Ein pathologisch innervirter Muskel kann die Kontraktion viel länger aushalten, als ein gesunder."

Seit der Publikation Busch's hat die spastische Paraplegie bei den Chirurgen nur wenig Beachtung gefunden. Um so grösseres Interesse wird ihr von Seite der Neurologen entgegengebracht. Adams machte in einem Vortrag (London 1866), in welchem er zwischen

einer schlaffen und einer spastischen Form der Kinderlähmung unterscheidet, darauf aufmerksam, dass bei Kindern häufig oft unmittelbar nach der Geburt, namentlich nach vorzeitiger, schwerer oder protrahirter, Konvulsionen auftreten. Erfolgt nach diesen Konvulsionen nicht der Tod, so ereignet es sich häufig, dass ein Zustand von tonischem Krampf zurückbleibt, welcher sich durch die Rigidität der afficirten Muskeln auszeichnet. Diese spasmodischen Kontrakturen zeigen sich keineswegs immer sofort nach der Geburt, sondern entwickeln sich oft in ihrer ganzen Schwere zwischen dem sechsten und achten Monat, obgleich die intellektuellen Fähigkeiten selten in demselben Grade geschwächt sind.

Von den deutschen Neuropathologen erwähnt die Krankheit zuerst Benedikt (Nervenpathologie, Leipzig 1874) unter dem Namen Hemi- und Paraplegia spastica infantilis. Er versteht darunter tonische Krämpfe mit dem Resultat einer pathognomischen Stellung. Die Ursache dieser Kontrakturen sei unbekannt. Sie seien häufig bei cerebralen Prozessen, fänden sich jedoch nie bei Erkrankung der Hemisphären oder der Stabskranzfasserung. Spastische Kontrakturen befallen mit Vorliebe die Pronatoren, Supinatoren und Flexoren. Sie lassen im Schlaf, in der Wärme und bei abgewandter Aufmerksamkeit nach. Sie werden ausgelöst durch den Willensimpuls oder durch Reflexe. Die Krankheit sei entweder angeboren oder in der Kindheit nach akuten, fieberhaften Krankheiten zurückgeblieben. Benedikt glaubt, dass es sich bei der ersten um Cerebritis mit nachfolgender Atrophie handle. Die acquirirte Paraplegie trete, wie eben erwähnt, nach akuten fieberhaften Krankheiten, wie bei Myelitis und Meningitis spinalis auf, dann bei Spondylitis und bei Hydrocephalie. Schwäche der willkürlichen Innervation sei vorhanden und sogar Lähmung. Doch findet man bei genauer Untersuchung, dass

die Parese an der Bewegungsstörung nicht wesentlich schuld sei, sondern die intermittirende Muskelspannung. Die Kontraktur befalle abwechselnd verschiedene Muskelgruppen. Habe man z. B. einen spastischen Spitzfuss gewaltsam in Dorsalflexion übergeführt, so erfordere es dieselbe Gewalt, ihn wieder plantarwärts zu flektiren. Das Wesen der Hemi- und Paraplegia spastica infantilis bestehe in cerebraler Parese mit Steigerung spinaler Reflexe.

Dass diese gesteigerten Reflexe, welche ein wesentliches Sympton der spastischen Paraplegie bilden, nicht die Haut, sondern die Sehnenreflexe seien, fand zuerst Erb. Er beschrieb 1875 in der Berliner medizinischen Wochenschrift den Symptomenkomplex dieser Erkrankung und sagt, die Krankheit befällt Erwachsene, ist chronisch, kann in Heilung übergehen oder in unheilbar fortschreitende Paralyse. Zwei Jahre später wurde Erb durch neue Beobachtungen aufmerksam, dass jene Erkrankung auch schon im frühen Kindesalter vorkommen könne. Er nimmt hier als möglich an, dass es angeborene Bildungshemmungen sind, welche in den entwicklungsgeschichtlich eine deutliche Sonderstellung einnehmenden Pyramidenbahnen die entscheidende Störung auslösen.

Bald nach Erb beschrieb Seeligmüller im Jahrbuch für Kinderheilkunde (1878) sechs Fälle von spastischer Paralyse bei Kindern, von denen mehrere ausser den charakteristischen anamnestischen Momenten, erhöhten Sehnenreflexen, Muskelspannungen, Spitzfüssen etc. auch ausdrucksloses Gesicht und Schielen aufwiesen. Trotzdem hält Seeligmüller für seine Fälle an dem rein spinalen Charakter des Leidens fest, obwohl er zugiebt, dass es manchmal schwer sei, die rein spinalen spastischen von den cerebrospinalen spastischen Lähmungen zu trennen.

Dem gegenüber veröffentlichte Förster im Jahr-

buch für Kinderheilkunde (1880) einige angeborene Fälle von spastischer Paralyse und einen Fall mit acquirirter progressiver Affektion. Er hält es aber Seeligmüller entgegen nicht für gerechtfertigt, die Krankheit als eine spinale zu bezeichnen, hält vielmehr an der schon von Little vertretenen klinischen Zusammengehörigkeit spinaler und cerebrospinaler spastischer Paralysen der Kinder fest. Er fand in der Mehrzahl der Fälle geistige Schwäche oder Idiotismus und stets symmetrisches, nie halbseitiges Befallensein verschiedener Muskelgruppen.

So findet man bei dem Durchsehen der Literatur, dass die Ansichten der Autoren über die Lokalisation und das Wesen der spastischen Paraplegie, über die angeborenen und acquirirten Formen dieser Krankheit weit auseinandergehen. Nach dem jetzt bekannten Symptomenkomplex und den mehr vervollkommneten klinischen Untersuchungsmethoden kann man jetzt wohl Fälle von cerebraler spastischer Paraplegie mit ziemlicher Sicherheit von spinaler trennen und ebenso einen scharfen Unterschied zwischen congenitalen und acquirirten Formen machen.

Wir hatten nun Gelegenheit, auf der hiesigen medizinischen Klinik zwei Fälle von „angeborner spastischer Cerebrallähmung“ zu beobachten, und wollen an dieser Stelle zunächst beide näher betrachten.

Elise K., 13 Jahre alt, aus Fürth. Die Mutter starb an einem „bösen Bein“. Der Vater lebt noch und ist gesund. Die Mutter hatte immer über starke Kopfschmerzen zu klagen. Patientin hat drei Stiefschwestern und einen Stiefbruder; alle diese vier Geschwister sind sehr aufgeregt und leiden viel an Kopfschmerzen. Eine Stiefschwester ist gestorben, woran, weiss Patientin nicht anzugeben. Ein leiblicher Bruder wurde totgeboren. Patientin hat nur einmal den Keuchhusten gehabt, sonst aber keine besondere Krankheit durchgemacht. Sie hatte

immer viel über Kopfschmerzen zu klagen und war auch hin und wieder etwas aufgeregt. Sie konnte nie anders gehen, als auf den Fussspitzen, wobei sie die Beine nachschleppen musste, doch konnte sie allein gehen und auch die Schule allein besuchen. In den letzten Jahren hat sie fast immer reissende Schmerzen im Knie. Bis zu diesem Zeitpunkt konnte sie noch ziemlich grosse Schritte machen und auch die Beine noch ziemlich weit auseinanderspreizen. Seit einem Jahr aber ist es schlechter geworden. Sie musste immer kleinere Schritte machen, brachte die Beine nicht mehr von einander und konnte schliesslich gar nicht mehr allein gehen. So kam sie in die Klinik.

Patientin hat immer gut gesehen, gut gehört, konnte auch immer gut schlucken. Der Appetit war immer gut; Stuhl normal, nur in letzter Zeit, wenn sie im Bette lag, etwas angehalten; Urinlassen ging beständig gut; Patientin hatte keine Schmerzen im Kreuz, keine abnormen Empfindungen um den Leib und keine besonderen Schmerzen in den Beinen. Sie ist gern in die Schule gegangen, hat gerne gelernt und Alles gut merken können. Sie hatte keine Sprachstörung. In den Beinen hatte sie keine Zuckungen, wohl aber schon Krämpfe; sie konnte die Beine nicht mehr biegen. Sie ist in letzter Zeit schon öfter plötzlich umgefallen, schwindlich geworden, hat aber immer alles gewusst und konnte gleich wieder weitergehen. Sie hat in den Beinen, Armen und Händen nie abnorme Empfindungen, wie Taubsein, Pelzigsein oder Ameisenkriechen bemerkt, nie Gefühllosigkeit, hat im Gegenteil immer alles gut gefühlt. Die Beine waren immer kalt. Im Allgemeinen fühlt sich Patientin ganz wohl. Sie weiss nicht, dass die Beine magerer geworden sind. Sonst hat sie keine Klagen.

Status praesens 15. X. 90. Für ihr Alter ziemlich grosses, gut genährtes Mädchen, von gracilem Knochenbau, ziemlich gut entwickelter Muskulatur, mässigem Fettpolster.

Gesichtsfarbe ziemlich frisch, Ausdruck des Gesichtes normal. Kopf normal, von Seite der Gesichtsnerven keine Störung, keine Lähmungserscheinungen der mimischen Gesichtsmuskulatur. Lidbewegung normal, ebenso die des Bulbus; die rechte Pupille erscheint etwas grösser als die linke. Geruch und Geschmack sind normal. Zunge ist gut beweglich; beim Sprechen keine Mitbewegung, Sprache normal. Ebenso Hals und Halswirbel. Halsbewegungen werden gut ausgeführt. An Lungen und Herz ist nichts nachzuweisen. Abdomen normal. Urin ohne Eiweiss. Die oberen Extremitäten sind gut beweglich, keine ataktischen Bewegungen vorhanden, rohe Kraft in beiden Armen gut. Beim Ausführen der willkürlichen Bewegungen tritt kein Intentionszittern ein. Die unteren Extremitäten liegen beide in leichter Beugestellung. Die Innenseiten der Kniee sind einander genähert. Der Umfang der Kniee beiderseits gleich. Die Füsse befinden sich in leichter Plantarflexion. Die grossen Zehen beiderseits ziemlich lebhaft dorsalflektirt. Muskulatur der Unterschenkel etwas atrophisch. Aktive und passive Bewegung im Hüftgelenk beiderseits normal. Streckmuskulatur der Oberschenkel etwas atrophisch, die Beugemuskulatur etwas kontrahirt. Die aktive Beweglichkeit in den Kniegelenken ist bezüglich der Beugung etwas verlangsamt, jedoch sonst normal, ohne Schmerz. Bezüglich der Streckung wird bemerkt, dass dieselbe nur unvollkommen ausgeführt werden kann. Die passive Streckung am Knie geschieht bis zum Winkel von 180°, doch ist dieselbe etwas schmerzhaft. Die Dorsalflexion an den Fussgelenken ist behindert, ebenso die Plantarflexion. Auch die passive Beweglichkeit gestattet nur Plantarflexionen, während Dorsalflexion behindert ist. Soll die Patientin die Fersen auf die Kniee legen, so ist geringgradige Ataxie zu beobachten. Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln und der Nerven ist erhalten. Die Rückenmuskulatur ist etwas atrophisch.

Patientin kann sich im Bett nur mit Hilfe der Hände aufsetzen. Der Gang derselben ist ein spastisch paretischer. Die Patellarreflexe sind etwas erhöht; beiderseits etwas Fussklonus. Beim raschen Beugen der Kniee zeigt sich anfangs immer ein ziemlich energischer Widerstand, nach dessen Ueberwindung die Beugung rasch von Statten geht. Muskel- und Temperatursinn normal, ebenso Sensibilität und Tastsinn. Fusssohlenreflex gering; Bauchdeckenreflex erhöht. Reflexe am Radius und Oberarm beiderseits etwas erhöht. Therapie: Laue Bäder, Argent. nitric. Pillen. Elektricität.

Stat. praes. 20. X. 90. Patientin kann etwas besser gehen, namentlich ist es ihr jetzt möglich, mit der ganzen rechten Fusssohle aufzutreten. Im Uebrigem status idem.

Stat. praes. 29. X. 90. Intelligenz der Patientin normal, sie kann gut lesen und schreiben. Auch Sprache vollkommen normal, keine Kopfschmerzen. Der Schädel zeigt nichts besonders Auffallendes, Stirn etwas schmal, Umfang 42 cm. Augen normal, Pupillen normal weit, leicht und gut reagirbar, kein Nystagmus, kein Strabismus. Zähne gut gebildet, obere Schneidezähne klein, Ohren normal, Gesichtsfarbe blass. An den Händen ist nichts Abnormes nachzuweisen, lange schmale blasse Finger, leicht schweissbildend. Patientin kann sich allein, aber etwas mühsam aufsetzen und gut allein sitzen. An der Wirbelsäule ausser leichter Sitzkyphose nichts nachweisbar. Bei Bettlage beide Beine im Hüft- und Kniegelenk leicht gebeugt, Füsse dagegen gestreckt; die Zehen, insbesondere die grosse dagegen wiederum leicht dorsal flektirt. Häufig spontan eintretender Klonus im linken und noch öfters im rechten M. quadriceps. Patientin kann mühsam die Beine knapp einen Fuss hoch vom Bett erheben, wobei dieselben aber in den Knieen leicht gebeugt bleiben. Sie kann beide Beine im Knie nur langsam, aber ziemlich vollständig beugen, dabei springt

am Fusse die Sehne des rechten M. tibialis anticus stark vor und der Fuss wird in Pes varus Stellung dorsal flektirt. Links dieselbe Erscheinung, etwas weniger stark wie rechts. Ab- und Adduktion im Hüftengelenk auch langsam und mühsam, aber ausführbar. Bewegungen im Fussgelenke rechts noch leidlich ausführbar, links viel stärker behindert. Auch rechts die Dorsalflexion deutlich beschränkt. Patientin kann ohne Unterstützung kaum stehen, nur mit Unterstützung gehen. Der Gang ist mühsam schleifend auf den Zehenballen, die Haken werden gehoben. Dabei bleiben die Kniee gebeugt und die Oberschenkel eng adducirt. Zur Zeit geht Patientin links noch mehr auf der Fussspitze wie rechts. Die feinsten Berührungen werden an beiden Füssen stets gut empfunden, auch Nadelkopf- und Spitze ausnahmslos richtig unterschieden. Auch Kälte-, Wärme- und Schmerzempfindung normal. Lebhafte Hautreflexe an der Fusssohle, beiderseits Fussphänomen. Patellarreflexe etwas erhöht, besonders bemerkenswert die lebhaft gekreuzten Adduktorenreflexe. Bei passiver Bewegung spastische Starre sehr deutlich, wenn auch nicht höchstgradig. Die Muskeln nicht besonders kräftig, aber auch nicht atrophisch. Haut ohne trophische Störung, Nägel der Zehen, mit Ausnahme der grossen, glatt, dünn und brüchig.

Stat. praes. 15. I. 91. Rechtes Bein kann im Bett ziemlich gut gestreckt werden, während im linken Bein die Kontraktur in den Hüften nicht zu überwinden ist. Die Adduktionskontraktur ist auch so stark, dass die Kniee kaum einen Fuss auseinander gebracht werden können. Auch beim Gehen merkt man, dass das linke Bein mehr nachgeschleppt wird. Blasen- oder Mastdarmstörung ist nicht vorhanden.

Der zweite Fall betrifft ein dreiundeinhalbes Jahr altes Mädchen Katharina M., Bauerntochter aus Voilsried.

Anamnese: Beide Eltern der Patientin leben und

sind gesund. Drei Geschwister sind gestorben, drei leben und sollen nach Angabe des Vaters gesund sein. Patientin ist ein Zwilling, der Zwillingsbruder ist in einem Alter von acht Wochen am „Gefreisch“ gestorben. Gelähmt war kein Kind. Als Patientin $^3/_4$ Jahre alt war, wollen die Eltern bemerkt haben, dass dieselbe nicht „so fest in den Gliedern war“, wie andere Kinder, und dass die Gelenke stark schlotterten, hauptsächlich aber die Gelenke der unteren Extremität. Sonstige Krankheiten hat das Kind nicht durchgemacht. Zwillingsgeburt war zur rechten Zeit erfolgt. Patientin war der zweite Zwilling und kam relativ leicht, ohne alle Kunsthilfe zur Welt. Irgend eine schädliche Einwirkung während der Gravidität war nicht vorhanden. Erster Zwilling war ein kräftiges Kind.

Stat. praes. 20. VI. 91. Mittelgrosses, für sein Alter ziemlich kräftiges, gut entwickeltes Kind von gutem Knochenbau, ziemlich gut entwickelter Muskulatur und Fettpolster. Das Kind liegt in passiver Rückenlage im Bett. Die Kniee sind leicht stumpfwinkelig gebeugt, können nicht aktiv gestreckt werden. Das linke Bein in genu valgum Stellung. Der linke Fuss nimmt etwas Spitz- und Plattfussstellung an, während der rechte ebenfalls in Plantarflexionsstellung steht und die Kniee nur bis zu einem rechten Winkel aktiv flektirt werden können. Der linke Fuss dagegen zeigt nur eine geringe Beweglichkeit. Die zweite und dritte Zehe beider Füsse sind im Metacarpophalangealgelenk mit einander verwachsen. Die Muskulatur beider Unterschenkel scheint etwas Inaktivitätsatrophie aufzuweisen. Gesicht normal, Facialisgebiet und Facialisfunktion erscheinen beiderseits vollkommen normal. Die Augenbewegungen sind auf beiden Seiten vollständig gleich, Pupillenreaktion prompt. Hals, Lungen und Herz normal. Puls von mittlerer Spannung und regelmässig. Am Abdomen ist

nichts besonderes zu finden. Die Beugebewegungen im Hüftgelenke sind leicht auszuführen und normal. Im linken Hüftgelenk sind die aktiven Beugebewegungen erhalten, jedoch schwächer wie rechts. Die Streckbewegungen sind beiderseits, aktiv sowohl wie passiv, etwas behindert. Im Schulter- und Ellenbogengelenk sind die Bewegungen vollkommen erhalten, auch links, jedoch werden sie hier langsam und schwächer wie rechts ausgeführt. Im linken Handgelenke ist die aktive Beweglichkeit eine sehr geringe. Die linke Hand kann nur mit Mühe zur Faust geschlossen werden. Die Kraft ist in der rechten oberen Extremität bedeutend grösser als in der linken. Die Kraft der Finger rechts normal, links bedeutend herabgesetzt, insbesondere ist links die Streck- und Abduktionsbewegung bedeutend behindert und geschieht nicht so gut wie rechts. Setzt sich das Kind auf, so erfolgt dies nur mühsam und unvollkommen. Es kann nur mit stark adducirten Beinen aufrecht sitzen. Werden die Beine gestreckt, so sinkt der Rücken zurück und wölbt sich kyphotisch vor. Bezüglich der Sensibilität ist vielleicht eine ganz geringe Herabsetzung links. Die Patellarreflexe sind beiderseits etwas erhöht, Bauchreflexe ziemlich lebhaft, Fussreflex rechts intensiver wie links. An den oberen Extremitäten sind die Reflexe beiderseits ziemlich lebhaft. Kalt und Warm wird von der kleinen Patientin sehr prompt unterschieden. Intelligenz ist entschieden gut entwickelt. Sprache normal.

Stat. praes. 27. VI. 91. Beim Versuch zum Gehen setzt das Kind mühsam das eine Füsschen vor das andere. Setzt man das Kind auf den Boden, so kann es allein nicht stehen. Die Füsse sind plantarflektirt, übereinandergestellt, mit der Spitze nach innen. Gehversuche werden nur schwach ausgeführt in Plantarflexion und bei Uebereinanderstellung der Füsse. Beide Beine sind nach einwärts rotirt, Oberschenkel liegen aneinander.

Die Unterschenkel zeigen Neigung zur Valgus-Stellung. Bewegungen im Hüft- und Kniegelenk im Bette etwas ausführbar; die Füsschen fast gar nicht beweglich. Keine Rückwärtsstellung der grossen Zehe. Patellarreflexe ziemlich lebhaft; bemerkenswert namentlich, dass bei jedem Schlag auf das Ligamentum patellare auch das andere Bein eine Adduktionszuckung macht. Sensibilität gut; Achillessehnenreflex nicht vorhanden, deutliche Kontraktur der Wadenmuskulatur. Keine Blasen- und Mastdarmstörung. Linker Arm ist etwas schlechter beweglich. Besonders auffallend ist die schmale, in der Medianlinie sich zuspitzende Stirne. Auch die Augen sind etwas prominent. Die Zähnchen sind gut gestellt. An den Ohren keine Anomalie. Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven vollkommen erhalten.

Diese beiden Fälle bieten ein im Allgemeinen übereinstimmendes Krankheitsbild dar. Nach den vorliegenden Symptomen handelt es sich bei beiden wohl unzweifelhaft um eine Erkrankung des Gehirns und vielleicht sekundär auch um eine solche des Rückenmarkes. Die erstere ist aber die primäre und deshalb auch wichtigere. Beide Fälle sind congenital, denn die spastischen Symptome lassen sich bis auf die Geburt zurückverfolgen und zeigen einen stationären Charakter. Wir müssen eine mangelhafte Ausbildung des Gehirns während des fötalen Lebens, eine Entwicklungshemmung desselben, annehmen und zwar ist diese bilateral. Daraus erklärt sich die spastische Paraplegie der Extremitäten. Man könnte unsere Krankheiten jedoch verwechseln mit acquirirten Formen cerebraler spastischer Lähmung. Bei diesen macht sich aber ein progressiver Verlauf des Leidens geltend und zudem sind die acquirirten spastischen Lähmungen, deren Ursache in dem Gehirn zu suchen ist, in den weitaus meisten Fällen nicht doppelseitig, sondern sind auf eine einseitige Hirnläsion zu beziehen, welche

während der Geburt oder in dem späteren Leben entstanden ist.

Uns interessirt hier nun vor Allem die angeborene Form der spastischen Cerebrallähmung. Ueberblicken wir im Folgenden die Symptome, die unsere beiden Krankheitsbilder darbieten, so finden wir im Vordergrund Störungen der Motilität in den unteren und ebenso auch mehr oder weniger in den oberen Extremitäten. Besonders auffallend ist das stärkere Ergriffensein der linken unteren, sowie auch der linken oberen Extremität, obschon auch die rechtsseitigen wesentlich beteiligt sind.

Die motorischen Störungen lassen sich in zwei Gruppen einteilen, nämlich einerseits in Erscheinungen von motorischer Schwäche und Lähmung, andererseits in solche von motorischer Reizung, von Krampfzuständen. Das Zusammenwirken dieser beiden Erscheinungen bietet ein sehr charakteristisches Bild bei unseren Kranken. Die Lähmung, wie die Muskelspannung verleiht ihrem Gange eine unverkennbare Eigentümlichkeit. Der Gang ist schleppend, eine gewisse Unsicherheit und leichtes Schwanken, die aber nur auf die motorische Lähmung, nicht auf Coordinationsstörungen zurückzuführen sind, sind deutlich zu erkennen. Die Füsse kleben scheinbar am Boden und werden nur mit Mühe nach vorwärts gezogen, machen beim Gehen mit der Spitze ein scharrendes Geräusch. Infolge der reflektorisch eintretenden Kontraktion der Wadenmuskulatur besteht die deutliche Neigung mit den Fussspitzen aufzutreten und den Gang auf den Zehen fortzusetzen. Die Fussspitzen finden an jeder Unebenheit des Bodens ein Hindernis; dabei zeigen die Patienten eine Neigung nach vorne überzufallen. Sie vermögen nicht allein zu stehen und zu gehen, sie bedürfen hierzu der Unterstüzung. Bei diesen Gehversuchen kreuzen sie die gewöhnlich etwas gebeugten Beine sehr rasch und zwar so stark, dass das hintere nicht mehr

nach vorne gebracht werden kann, da es vom anderen vollständig umhakt ist. Am deutlichsten und ausgesprochensten ist der Spasmus in den Adduktoren der Oberschenkel und in den Wadenmuskeln. Demgemäss finden wir starke Adduktion der Oberschenkel, so dass sich die Kniee aneinanderreiben, und starke Equinus-Stellung der Füsse. Die beigegebenen Abbildungen ergeben ganz das typische Bild der Beinstellung bei spastischer Paraplegie.

Die Spasmen treten besonders dann hervor, wenn von Seite der Patienten irgend eine Bewegung in dem befallenen Muskelgebiete ausgeführt wird, oder wenn passive Bewegungen vorgenommen werden. Bei letzteren findet man sämtliche Muskeln, und zwar nicht nur die der Beuge-, sondern auch die der Streckseiten reflektorisch gespannt. Sobald man eine Stellungsveränderung vornehmen will, wächst der Widerstand so bedeutend, dass er sich nicht überwinden lässt. In ruhiger Körperlage kann man dagegen, wenn man sehr langsam und vorsichtig vorgeht und jede plötzliche Anspannung der Sehnen vermeidet, fast immer die Beine ohne grosse Mühe beinahe soweit beugen, als es im normalen Zustand möglich ist. Dieser Befund beweist, dass die rohe Kraft in den Muskeln entschieden nicht normal ist, sondern eine deutliche Parese oder auch völlige Paralyse besteht.

Dieser abnorme Zustand der Extremitäten lässt sich bis auf die Geburt zurückführen. Die Symptome dieser Erkrankung wurden von den Eltern nicht besonders beachtet und ihnen keine besondere Bedeutung zugeschrieben. Erst, als die Kinder zu laufen anfangen sollten, bemerkten die Eltern deutlich die Schwäche und die Steifigkeit in den Beinen. Es ist freilich schwierig, diese Symptome sofort zu erkennen, weil ja das Alter die Kinder verhindert, von ihren Empfindungen Rechenschaft zu geben. Um so schwerer ist aber noch, wenn es sich um auch

sonst noch kränkliche und schwächliche Kinder handelt. Da kann natürlich die Schwäche der Glieder nicht besonders auffallen. Bei Fall II sind auch die Arme stärker afficirt, besonders der linke. Er befindet sich in Adduktionsstellung und das Ellbogengelenk ist flektirt. Auch die Bewegungen des linken Handgelenkes und der Finger sind sehr herabgesetzt und ebenso die Kraft in dem ganzen Arm, so dass ihn das Kind nur wenig gebrauchen kann.

Der Rumpf, die Muskeln der Augen und des Gesichtes sind in beiden Fällen frei von Spasmen. Das Aufsetzen ist ziemlich mühsam. Es werden dabei die Hände seitlich oder nach hinten vom Körper auf die Unterlage gestützt, um auf diese Weise den Rumpf in die Höhe zu richten.

Ein weiteres sehr wichtiges Symptom unseres Krankheitsbildes ist die Erhöhung der Reflexe, namentlich der Sehnenreflexe. Nach Förster betrifft die Steigerung am regelmässigsten die Patellarreflexe, weniger diejenigen des Biceps brachii, und das Fussphänomen ist nur ausnahmsweise vorhanden. Die erhöhten Sehnenreflexe sind zum grössten Teil die Ursache der spastischen Erscheinungen und sprechen deutlich für cerebrale Lähmung durch Wegfall reflexhemmender Fasern in der Pyramidenbahn. Interessant ist es, dass an den Armen die Beugereflexe, an den Beinen die Streckreflexe für das Knie, der plantarflexorische Achillessehnenreflex für den Fuss vorwiegen, und dass dementsprechend in den Armen der Beugespasmus, in den Knie- und Fussgelenken der Streckspasmus überwiegt, wodurch die aktive, wie passive Beweglichkeit in diesen Gelenken mehr oder weniger gehemmt ist. Die Hautreflexe treten ebenfalls deutlich zu Tage, besonders prägnant sind sie an der vorderen Bauchwand und den Fusssohlen.

Eine wichtige Frage ist nun die, welche Symptome von Seiten des Gehirns bei beiden Patientinnen vorhanden

sind, welche die Annahme einer cerebralen Affektion klinisch wohl begründen können. Da kann hier sogleich bemerkt werden, dass eigentliche Hirnsymptome, abgesehen von einer etwaigen Schädelanomalie, gänzlich fehlen können.

Prüfen wir unsere beiden Fälle in dieser Hinsicht, so finden wir, dass bei dem Fall I das Kind stets über starke Kopfschmerzen zu klagen hatte und zeitweise sehr aufgeregt war. Ausserdem überraschten sie häufig Schwindelanfälle. An dem Schädel ist nichts Auffallendes, mit Ausnahme einer etwas schmalen Stirne wahrzunehmen. Dagegen ist bei dem Fall II die Schmalheit der Stirne, die sich in der Medianlinie ziemlich stark zuspitzt, viel mehr hervortretend. Daneben zeigen die Augen einige Prominenz. Von einer Herabsetzung der psychischen Thätigkeit, einer Sprachstörung oder Strabismus ist kaum etwas wahrzunehmen. Es können natürlich eine oder mehrere dieser Erscheinungen fehlen, ohne die Diagnose auch nur im geringsten zu beeinträchtigen. Kopfschmerzen und Schwindelanfälle sind gewiss Symptome von hoher Bedeutung, welche zur sicheren Annahme eines cerebralen Prozesses berechtigen.

Die Angaben über die geistige Entwicklung bei den in der Literatur vorhandenen Fällen von angeborener spastischer Cerebrallähmung sind ungenau und mangelhaft, da es ja ungeheuer schwierig ist, über die geistige Entwicklung kleiner Kinder ein Urteil zu fällen. Nur wenn die Störung höhere Grade erreicht, wird sie nicht übersehen werden können. So berichtet Little, dass diese Kinder alle mehr oder weniger stupide aussehen; Gilbert, dass die Kinder weinerlich und missmutig seien; Förster, dass ihre geistigen Fähigkeiten gleich null seien, also vollkommene Idioten.

Rupprecht teilt dagegen aus seinen Beobachtungen mit, dass diese Kinder im Wesentlichen an Kenntnissen

nicht hinter dem Durchschnitt zurückbleiben, sogar langsam dahin gelangen, dass das Gymnasium besucht, ein Geschäft geführt, ein Amt verwaltet werden konnte. Aehnliche Fälle finden sich noch mehr in der Literatur vor, zugleich aber auch Fälle von vollkommenen Idiotismus. Entsprechend der mangelhaften Intelligenz ist öfters auch das Sprachvermögen gestört. Little erwähnt, dass die Sprachmuskeln gewöhnlich mitergriffen seien. Eine Störung der Intelligenz ist bei unseren beiden Fällen nicht wahrzunehmen, ebensowenig eine Behinderung der Sprache.

Ferner bildet ein wesentliches Unterstüzungsmittel zu unserer Diagnose das Verhalten der elektrischen Erregbarkeit. Denn die durch Hirnerkrankungen bewirkten Lähmungen zeichnen sich ausser durch Störung der Hirnfunktionen vorzüglich dadurch aus, dass an den gelähmten Muskeln die elektrische Erregbarkeit vollständig ungeschmälert bleibt. So finden wir auch keine Spur von Entartungsreaktion.

Alle übrigen noch zu erwähnenden Symptome sind hauptsächlich negativer Art, aber gerade dies trägt nicht wenig zur Charakterisirung der Erkrankung von Seiten des Gehirns bei. Das völlige Fehlen jeder Sensibilitätsstörung der Haut wie der Muskelsensibilität, das Fehlen der Muskelatrophie, von Blasen- und Mastdarmstörungen sind gewiss ebenfalls bezeichnend und wichtig.

Eine besondere Aufmerksamkeit verdient noch die Bestimmung des Sitzes der Läsion im Gehirn. Obwohl wir von einer direkten Bestätigung unserer diagnostischen Annahme über den Ort der Erkrankung durch einen Sektionsbefund absehen müssen, so tritt uns doch der Beantwortung der Frage, welche Teile des Gehirns müssen nach den bestehenden Symptomen der Sitz der Erkrankung sein, kein Hindernis entgegen. Die Veränderungen müssen die motorischen Sphären und zwar besonders die

der unteren Extremitäten getroffen haben, welche sich ja bekanntlich in den obersten Partien der Centralwindungen und namentlich im Lobulus paracentralis befinden. Aber auch die Centren für die oberen Extremitäten sind mitafficirt, wenn auch nicht in demselben Grade.

Die Diagnose der Lokalisation der Lähmung genügt aber nicht allein; es ist weiterhin zu entscheiden, welcher Art die Veränderung ist. Und da ergibt sich aus dem Verlauf der Krankheit und dem Symptomencomplex, dass es sich, wie schon oben erwähnt, um eine Entwicklungshemmung in beiden Fällen handelt. Die von diesen in ihrer Entwicklung zurückgebliebenen Centren ausgehenden Pyramidenbahnen können wohl auch mitbeteiligt sein infolge mangelhafter Ausbildung. Wir wissen ja durch die Untersuchungen Flechsig's, dass sich die Pyramidenbahnen von den motorischen Centren aus nach abwärts entwickeln, entweder so, dass die Fasern sich mit den freien Enden nach abwärts schieben oder an den freien Enden sich immer neues Bildungsmaterial anlege.

Die bisher bekannten pathologischen Untersuchungen in Fällen, wo die Symptome von angeborener spastischer Cerebrallähmung vorlagen, haben mangelhafte Ausbildung der motorischen Centren des Gehirns ergeben. Es wird dies durch einen von Ross beobachteten Fall bestätigt, bei dem es sich um reine Entwicklungshemmung handelte. Denn die Sektion ergab einen beiderseitigen Defekt in der Gegend der Fissura Rolandi. Hadden fand ebenfalls beiderseitigen Defekt in der Gegend der Roland'schen Furche. Es sprechen also die wenigen Sektionsberichte, die bisher vorliegen, wohl dafür, dass es sich um eine in der embryonalen Entwicklungsperiode entstandene Hemmungsbildung des Gehirns handle, welche die Störungen der Motilität in den unteren Extremitäten und ebenso mehr oder weniger in den oberen bei unseren beiden Kranken verursache.

Betrachten wir nun noch kurz den Unterschied zwischen congenitalen und im Kindesalter acquirirten spastischen Paraplegien der unteren Extremitäten, so findet man, dass acquirirte spastische cerebrale Paraplegien nur höchst selten vorkommen. Dieselben treten aber dann meist deutlich als zwei getrennte Hemiplegien auf. Gewöhnlich ist die eine Seite stärker ergriffen als die andere. Die Störung beginnt bald in dem einem, bald in dem anderen Bein, anfangs nur in Schwäche bestehend und einer gewissen Schwere. Bald treten aber motorische Reizerscheinungen hinzu, teils in Gestalt einer gewissen Steifigkeit der unteren Extremitäten, teils in Form spontaner, stossweise auftretender Zuckungen oder mehr tonischer Zusammenziehung in den einzelnen Muskeln. Und in der Regel wird die Diagnose sehr erleichtert durch das Auftreten psychischer Symptome, durch Beteiligung der Gehirnnerven und der Sinnesorgane, durch Sprachstörung u. s. w.

Gewöhnlich sind die acquirirten spastischen Paraplegien spinalen Ursprungs. Sie können kurz nach der Geburt entstehen oder im späteren Kindesalter erworben werden. Hat sich das Leiden bis zu einem bestimmten Grad entwickelt, so bieten die Kranken ein sehr typisches Bild, das sich zusammensetzt aus der Parese, resp. Paralyse einerseits und den Muskelspannungen, die sich besonders in den späteren Stadien der Krankheit zu anfangs temporären, dann aber zu mehr andauernden und immer hochgradigeren Kontrakturen entwickeln, andererseits. Dies wird häufig nicht sofort bemerkt, sondern oft erst nach Monaten oder einem Jahr. Zu dieser Zeit bestehen dann Schwäche und Steifigkeit schon in deutlicher Weise. Die Sphinkteren der Blase und des Mastdarms sind häufig an der Erkrankung beteiligt. Gehirnerscheinungen gehören nicht zu den regelmässigen Symptomen. Doch kommen sie bei einzelnen Formen spasti-

scher spinaler Paraplegie vor, wenn sich im Gehirn ein ähnlicher Process wie im Rückenmark bildet, der dann seine lokalen Erscheinungen macht. Convulsionen, welche der Krankheit vorausgehen oder nach ihrem Auftreten sich einstellen, werden von mehreren Autoren erwähnt. Hadden beobachtete in mehreren Fällen Convulsionen, die in Intervallen von Monaten und Jahren sich wiederholend, verschwanden.

Die Pathogenese dieser motorischen Störungen ist noch keineswegs vollkommen klar. Little meint, die Krämpfe, welche man bei einzelnen Säuglingen als der Muskelstarre vorausgehend beobachtet, seien nicht Ursache, sondern wie letztere ein Symptom einer intra partum acquirirten Blutung in die Centralorgane. Diese Ansicht Little's hat durch die Untersuchungen Adamkiewicz's wesentliche Unterstüzung gefunden. Dieser hat nämlich durch Tierexperimente nachgewiesen, dass durch zunehmende Hirncompression successiv Krämpfe, Hemiplegien und Spasmen entstehen. Zunächst ist noch hervorzuheben, dass spastische Paraplegie mit Hirnsymptomen nicht selten bei chronischem Hydrocephalus beobachtet wird und Nutt (Americ. Journal of the med. Jan. 1885) publicirt einen Fall, bei dem er beiderseitige Atrophie der Paracentralläppchen, der Central- und Stirnwindungen mit bilateraler sekundärer Degeneration der Pyramidenbahnen vorfand. Das Leiden kann lange Zeit in hemiplegischer Form bestehen, ehe die andere untere Extremität ergriffen wird. Ist die Krankheit einmal bis zu einer gewissen Stufe entwickelt, so kann sie dann verschieden lange, oft mehrere Jahre hindurch vollkommen stationär bleiben oder nur ein kaum merkbares Fortschreiten zeigen.

Fragen wir nun nach den Ursachen dieser Paraplegien, so sind es entzündliche Processe, Härmorrhagien oder Atrophieen nach solchen, dann Compression, Degeneration oder Sklerose, die das Rückenmark treffen.

Auf die Seitenstränge beschränkte Degenerationen infolge von Zerreissungen, wie sie Ross für eine Zahl von Patienten, nämlich für solche, welche schwierig zur Welt kommen, annahm, können wohl hie und da einmal vorkommen, gehören aber wohl jedenfalls zu den Seltenheiten.

In den acquirirten Fällen fehlt jedoch, was unsere Krankheit so sehr charakterisirt, nämlich die von Anfang, von der Geburt an bestehende Muskelspannung und die vollständige Lähmung. Unser Krankheitsbild wird nur dann zu Tage treten, wenn wir als ätiologisches Moment schon eine im embryonalen Leben entstandene Entwicklungshemmung annehmen.

Fassen wir es kurz zusammen, so haben wir verschiedene Ursachen der spastischen Paraplegie zu unterscheiden. Bei der angeborenen Form müssen wir eine Entwicklungshemmung des Centralorgans annehmen, bei der intra partum acquirirten eine Verletzung desselben oder eine Blutung in oder auf dieses infolge einer langdauernden oder schweren Geburt, und die im späteren Leben erworbenen spastischen Paraplegien sind auf verschiedenartige Erkrankungen des Centralnervensystems zurükzuführen.

Zum Schlusse sei es mir noch gestattet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Strümpell, für die Ueberweisung der Arbeit, sowie für die freundliche Unterstützung, welche er mir dabei zuteil werden liess, meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Fig. 1

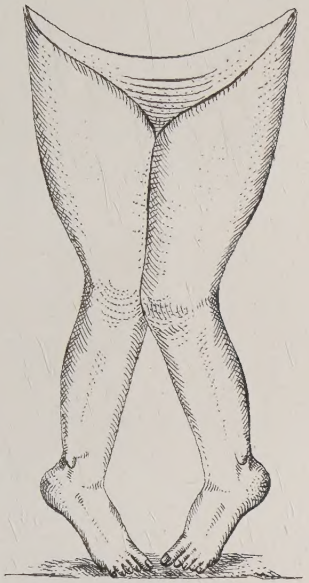
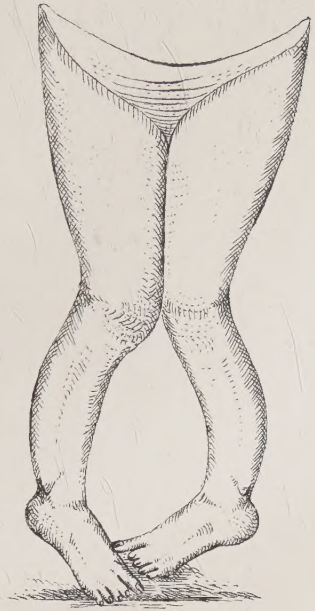
Fig. 2